

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°.....

599

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jean PERETMÈRE

Né le 27 Août 1911, à CHAUMONT (Haute-Marne)

Contribution à l'étude
De deux malformations congénitales

1° Imperforation anale

2° Absence d'organes génitaux

Président : M. COUVELAIRE, professeur.

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1938

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jean PERETMÈRE

Né le 27 Août 1911, à CHAUMONT (Haute-Marne)

Contribution à l'étude
De deux malformations congénitales

1° Imperforation anale

2° Absence d'organes génitaux

Président : M. COUVELAIRE, professeur.

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1938

I. — Professeurs

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIERE.
Physique médicale	LEON BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	POLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRE.
Pathologie médicale et générale	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	ABRAMI.
Anatomie pathologique	CHEVASSU.
Histologie	LEROUX.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
	LAIGNEL-
	LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	Marcel LABBE
	CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance	LERERBOULLET
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	LEVY-SOLAL.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOUQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	BEZANCON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Assistance médico-sociale	CROUZON.
	HOVELACQUE
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — Agrégés en exercice

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	DE GAUDART
BARIETY Pathologie médicale.	D'ALLAINES .. Pathologie chirurgicale
BENARD Henri. Pathologie médicale.	GAYET Physiologie.
BERNARD Et. . Pathologie médicale.	DE GENNES .. Pathologie médicale.
BESANCON (J.) Hydrologie.	GIROUD Histologie.
BOULIN Pathologie médicale.	HAGUENAU .. Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.	HALPHEN Oto-rhino-laryngologie
CATHALA Pathologie médicale.	HAZARD Pharmacologie.
COSTE Pathologie médicale.	HUGUENIN .. Anatomie pathologique
CHEVALLIER . Pathologie médicale.	JOANNON Hygiène.
DOGNON Physique.	LACOMME Obstétrique.
FUNCK-	LANTUEJOL . Obstétrique.
BRENTANO ... Pathologie chirurgicale.	LAROCHE Guy. Pathologie médicale.
FEY Urologie.	LAVIER Parasitologie.
GAILLARD Parasitologie.	LELONG Pathologie médicale.
GASTINEL Bactériologie.	

MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVY	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{lle} J.)	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT- DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD (L.)	Ophtalmologie.
RICHEL	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIERS	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY- BERT	Physiologie.

MM.	
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
LE LORIER	Obstétrique.
SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.	
ALAJOUANINE	} Clinique médicale
AUBERTIN	
FRULE	
CHABROL	
DONZELOT	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR	
VALLERY- RADOT	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale
BROCC	
CADENAT	
GATELLIER	
MOURE	
QUENU	
VELTER	
ECALLE	} Clinique obstétricale
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLET-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

En témoignage de ma grande reconnaissance pour tous les sacrifices qu'elle s'est imposés pour moi.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MA FEMME ET A MON FILS

En témoignage de ma profonde
affection.

A MA SŒUR

A MON FRERE ET A MA BELLE-SŒUR

A LA MEMOIRE DE MON BEAU-PERE

A MA BELLE-MERE

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR COUVELAIRE

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Accoucheur de la Maternité Baudelocque

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DEVRAIGNE

Accoucheur de l'Hôpital Lariboisière

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse. En témoignage de notre vive gratitude pour l'accueil si cordial que nous avons toujours reçu dans son service, pour son brillant enseignement et ses judicieux conseils.

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
ET DANS LES HÔPITAUX DE DIJON

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE DOCTEUR HALBRON
MONSIEUR LE DOCTEUR SCHWARTZ
MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBECOURT
MONSIEUR LE DOCTEUR DEVRAIGNE
MONSIEUR LE DOCTEUR TOURRAINE
MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMIERRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN
MONSIEUR LE PROFESSEUR CLAUDE
MONSIEUR LE PROFESSEUR MARION
MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMAITRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR TERRIEN
MONSIEUR LE DOCTEUR REDON

Contribution à l'Etude DE DEUX MALFORMATIONS CONGENITALES

INTRODUCTION

Les malformations congénitales ont fait l'objet de nombreuses publications depuis l'époque où, pour la première fois, HALLER et WOLF (1760) en firent une étude scientifique.

D'une très grande variété, elles ont été décrites, classées, et seule leur étiologie soulève encore, à l'heure actuelle, quelques divergences d'opinion.

Deux anomalies graves feront l'objet de notre thèse: ce sont:

- 1° L'imperforation anale;
- 2° L'absence d'organes génitaux.

Ces deux malformations sont rares: en effet, à la Maternité de l'Hôpital Lariboisière, dans le service de M. le Docteur DEVRAIGNE, notre Maître, où nous avons effectué ces recherches, nous n'avons trouvé que huit observations dans la période comprise entre les années 1930 et 1938.

Au cours de ce travail, après un court historique et un rappel d'embryologie normale et pathologique, nous nous efforcerons de montrer que la grande cause de malformations congénitales est la syphilis.

Pour cela, nous discuterons les différentes théories étiologiques émises à l'heure actuelle et nous montrerons que les deux anomalies envisagées, lorsqu'elles existent, sont toujours accompagnées de lésions viscérales qui prouvent d'une façon indiscutable le rôle joué par la syphilis dans la pathogénie de ces malformations.

Nous montrerons ainsi qu'il est nécessaire, afin de découvrir ces lésions associées, de pratiquer, chaque fois que cela sera possible, l'étude nécropsique du nouveau-né, et nous insisterons sur l'intérêt prophylactique et curatif des dispensaires, dont le premier fut créé en 1919 par M. le Professeur COUVELAIRE à la Clinique Baudelocque, suivi bientôt dans cette voie par M. le Docteur DEVRAIGNE dès son arrivée comme accoucheur à l'Hôpital La Charité (1921).

HISTORIQUE

Depuis la plus haute antiquité, les anomalies et les monstruosité fœtales se sont imposées à l'observation des hommes. Jusqu'au xvii^e siècle l'apparition d'un fœtus anormalement constitué fut interprétée comme une manifestation de la puissance divine: considérés comme les annonciateurs des pires catastrophes, ils étaient impitoyablement massacrés, ainsi que leur mère, rendue responsable de la colère des dieux. A Sparte on les précipitait dans le gouffre Apothetés. A Rome la loi des Douze Tables autorisait la suppression des enfants anormalement constitués.

De tous temps et de toutes manières on tenta d'expliquer la naissance des monstres. Aussi nous a-t-il paru intéressant de rappeler brièvement comment fut interprétée, au cours des siècles, la venue au monde d'un fœtus présentant des malformations congénitales.

Si Aristote n'admettait pas la possibilité, pour des espèces différentes, de se féconder entre elles, Pline, par contre, croyait à l'existence d'animaux engendrés par des femmes, et expliquait ainsi les différentes formes de monstruosité fœtales. Hippocrate accordait un rôle primordial à l'imagination et citait en

exemple le cas d'une princesse athénienne qui mit au monde un enfant dont le corps était absolument noir; pour lui, l'imagination de cette princesse avait été frappée par le portrait d'un nègre placé dans sa chambre.

Ambroise PARÉ (1560) pensait également que l'imagination de la mère d'une part, la participation directe du démon d'autre part constituaient deux causes pouvant entraîner une malformation fœtale. PARACELSE (1540) croyait au sortilège, et pour lui le démon, purement spirituel, pénétrait dans le corps de l'homme au moment de la conception.

Pour BOISTUEAU (1598) les monstres proclamaient le courroux de Dieu. Le jésuite Antonin DEBRIO, le chanoine Jules SERCLIER (1611) narraient comment le démon prenait les aspects les plus différents pour corrompre et souiller les jeunes filles, nous prouvant ainsi que, pour l'Eglise, un fœtus anormal résultait de relations directes ou indirectes avec le démon.

L'astrologie fut aussi mise en cause à partir du XII^e siècle, et pour les auteurs, les périodes de la lune, les comètes, avaient une influence indéniable sur la naissance des monstres.

PALFYN, en 1700, réfuta Aristote: pour lui, la femme ayant une période de gestation variant entre sept et douze mois, tout animal dont la femelle a une période comprise entre ces deux limites, pouvait féconder la femme.

Il faut arriver au milieu du XVIII^e siècle pour trouver, après la théorie de la syngénèse d'Arotomavi

(1625), les premières études scientifiques des monstruosités avec HALLER et WOLF (1760).

Puis Etienne GEOFFROY-SAINT-HILAIRE (1800) montrait que le développement embryonnaire pouvait être troublé par les influences extérieures, et citait, à l'appui de sa théorie, le cas d'une femme qui, après une grande émotion au cours de sa grossesse, accoucha d'un monstre.

DARESTE (1876) apporta à l'appui de cette théorie de nombreux arguments expérimentaux, en différenciant les facteurs internes et externes. En 1912, RABAUD mettait en valeur l'importance du facteur hérédité dans l'orientation évolutive de l'œuf.

D'autre part, en 1858, BADER, l'un des premiers, montra le rôle de la syphilis dans les malformations congénitales. DIXON rapporte le cas d'un enfant présentant une imperforation anale, la mère ayant été reconnue atteinte de septicémie tréponémique.

Depuis, durant ces dernières années, de nombreuses publications ont montré comment les malformations congénitales étaient dues à un trouble dans le développement de l'embryon au cours des premières semaines de la vie utérine.

Aussi nous a-t-il paru nécessaire, avant de discuter l'étiologie de ces malformations, d'envisager leur pathogénie, après un bref rappel d'embryologie normale et pathologique.

EMBRYOLOGIE

Vers le douzième jour du développement du fœtus in utero on trouve, chez l'embryon, aboutissant à une cavité commune, le cloaque, un système d'origine endodermique composé de deux canaux :

1° Le pédicule de l'allantoïde ou sinus uro-génital, qui se trouve en avant;

2° En arrière, la portion terminale de l'intestin.

A cette période, une dépression ectodermique se forme, au niveau du cloaque, et progresse vers l'endoderme, à travers le mésoderme qui se résorbe à ce niveau. Ce bourgeon ectodermique se creuse d'un canal qui sera l'anus primitif. Au moment où les ébauches endodermiques rectale et ectodermique anale se rencontrent, se constitue la membrane ano-rectale qui peu à peu s'atrophie et disparaît, établissant la continuité entre la lumière rectale et celle de l'anus.

L'union du cloaque intestinal et de l'anus primitif, formant le cloaque interne, se formerait chez l'homme entre le trentième et le trente-cinquième jour. Quelques jours après, c'est-à-dire aux environs du quarantième jour, apparaît le tubercule génital, éminence mésodermique, coiffée par l'ectoderme, lequel se pro-

longe de chaque côté de l'orifice du cloaque interne par les replis génitaux; ceux-ci délimitent entre eux une fente: le sillon génital ou cloaque externe. De chaque côté des replis génitaux on trouve deux gros bourrelets cutanés: les bourrelets génitaux. Au cours du développement, le cloaque interne se trouve divisé par le périnée en deux parties:

1° une portion antérieure ou urogénitale;

2° une portion postérieure ou intestinale.

Chez l'homme, le pénis se forme à partir du tubercule génital, les deux replis génitaux se souderont par leur bord pour former un canal, l'urètre antérieur, et les bourrelets génitaux formeront les bourses.

PATHOGENIE

Parmi les cas possibles, relevons tout d'abord le plus simple, c'est-à-dire la persistance de la membrane anorectale, anomalie qui sera réparée facilement; la preuve de la b nignit  de ce cas sera faite par l'expulsion du m conium, d s que la perforation de la membrane aura  t  effectu e.

Dans le cas le plus complexe, par contre, l'an s manque compl tement et l'ampoule rectale se r duit   un cordon fibreux imperm able.

Entre ces deux cas extr mes on peut envisager tous les interm diaires: soit aplasie rectale pure, mais avec anus normal se terminant en cul-de-sac cutan , soit aplasie anale pure avec formation normale du rectum, l'ampoule rectale b mbant au niveau du p rin e aux cris de l'enfant.

Supposons un arr t de d veloppement entre le douzi me et le quaranti me jour: si le bourgeon ectodermique ne s'op re pas il n'y aura pas de communication entre le cloaque intestinal et l'ant rieur. D'o  absence de la partie inf rieure du rectum et de l'ur tre profond. D'autre part, si le cloisonnement du cloaque ne s'op re pas ou ne se fait qu'incompl tement, on aura une communication recto-v sicale.

Si le tubercule génital et les replis génitaux ne se forment pas ou ne se développent qu'en partie, il n'y aura pas de pénis ni d'urètre antérieur ou simple ébauche de ces organes. En portant cette supposition à l'extrême, les bourrelets génitaux n'existeront pas non plus; le fœtus ne présentera alors aucun caractère sexuel, la surface cutanée abdominale se prolongeant sans solution de continuité avec celle du périnée.

Ces deux malformations complètes ou partielles ne se voient que rarement réunies, plus rarement encore séparées. Lorsqu'elles existent elles sont toujours associées à d'autres malformations; celles-ci peuvent être visibles à un examen même superficiel du fœtus, tel que hydrocéphalie, spina bifida, etc..., mais aussi, alors même que le fœtus ne paraît pas présenter d'autres anomalies, si l'autopsie peut être faite, on découvre toujours des lésions congénitales au niveau des viscères: le foie, la rate et les reins sont le plus souvent atteints, plus rarement le cœur et les poumons.

Y a-t-il relation de cause à effet entre ces différentes malformations, ou, au contraire, sont-elles indépendantes et régies par un processus général pathologique qui frappe les différents viscères? (L. PLANTÉ).

La seconde hypothèse nous paraît d'emblée la plus plausible. RABAUD précise, à ce sujet, que si chez tous les êtres présentant une disposition morphologique anormale on cherchait avec soin, on trouverait souvent, sinon toujours, la preuve ou des indications suffisantes établissant que cette disposition n'est pas

une variation locale, mais la localisation d'une variation de l'état général. Cette localisation n'empêchera pas l'individu d'être construit sur le même plan que tous ceux de son espèce et de passer par toutes les phases intermédiaires constituant les étapes successives de sa formation. Seule la partie atteinte de son organisme persistera à l'état d'ébauche ou se développera insuffisamment. Ces vues constituent le fond de la théorie de « l'arrêt de développement ».

Au sujet des deux cas envisagés, un fait est particulièrement intéressant à noter : en effet, toute atteinte, tout arrêt de développement des organes génitaux déterminera chez l'embryon des modifications notables de l'état général. Si les glandes sexuelles ne se forment pas, l'embryon perd forcément tout caractère sexuel et l'évolution se fera d'une façon qui sera différente à la fois des deux sens dans lesquels l'individu se serait orienté suivant la nature de ses glandes.

Si elles existent, mais qu'une ectopie bilatérale méconnue, par exemple, amène leur atrophie, l'individu envisagé présentera des troubles plus ou moins grands suivant le degré d'atrophie de ses glandes ; l'étude des processus pathologiques dus à un mauvais fonctionnement de nos glandes à sécrétions internes tient une trop grande place dans la pathologie actuelle pour que nous jugions utile d'insister à ce sujet.

Un arrêt de développement, chez un sujet normal par ailleurs, au niveau des organes génitaux, ne sera pas toujours incompatible avec la vie. Souvent même

les enfants vivront sans encombre jusqu'à et même au delà de la puberté, celle-ci pouvant réserver des surprises, comme par exemple l'apparition de caractères sexuels secondaires opposés au sexe auquel on avait jusque-là rattaché l'enfant.

Au niveau de la portion terminale du tube digestif, par contre, une malformation n'aura presque jamais un bon pronostic. En effet, les tentatives opératoires se sont le plus souvent montrées infructueuses, soit que l'enfant résiste mal aux suites opératoires, soit que, l'incision une fois faite, le chirurgien ne puisse réparer de quelque façon que ce soit une malformation trop importante.

ETIOLOGIE

L'étiologie des malformations congénitales a toujours été discutée. Il nous paraît utile, pour en faciliter la discussion, de reprendre la classification de CHAUVIN, pour qui deux sortes d'influences, externes ou internes, se partagent l'orientation du développement embryonnaire:

1° INFLUENCES EXTERNES

a) MÉCANIQUES, telles qu'un traumatisme que les intéressées rendent responsables de tous les accidents survenant au cours de la grossesse; cette opinion reste encore, à l'heure actuelle, une des plus profondément ancrée dans la croyance populaire. Nous estimons que cette cause ne doit pas être invoquée au sujet des malformations que nous envisageons dans notre travail. En effet, éliminons tout d'abord les cas où le traumatisme provoquerait ou bien l'avortement, ou bien la mort du fœtus in utero. Supposons maintenant une femme enceinte de six à huit mois; c'est dans ces conditions que le traumatisme pourrait avoir son maximum d'efficacité. Or, à cette époque, et mêm-

me bien avant, le fœtus a tous ses organes différenciés et il ne fait plus que se développer in utero. Les seuls malformations imputables à un traumatisme seraient donc des fractures, toutes les variétés pouvant être envisagées; mais il ne nous paraît pas possible d'invoquer cette cause pour expliquer une imperforation anale, par exemple.

b) PHYSIQUES, telles que lumière, chaleur, radium. Peut-être est-il possible que l'électrothérapie faite d'une façon intempestive, des aiguilles de radium posées à proximité d'un utérus au début d'une grossesse, puissent avoir une influence sur l'évolution de l'embryon: mais il est impossible de prouver d'une manière satisfaisante que ces deux causes doivent être retenues: aussi passerons-nous au groupe suivant.

c) CHIMIQUES: Tout d'abord l'alcoolisme de la mère qui provoquerait à coup sûr, pour CHAUVIN, l'apparition d'un spina bifida chez l'enfant.

Pour BOURNEVILLE, un coït en état d'ivresse serait suffisant pour expliquer bien des anomalies congénitales. La consanguinité jouerait aussi un rôle important. A l'heure actuelle, d'ailleurs, cette théorie est encore admise pour expliquer de nombreuses affections congénitales. On peut supposer, en effet, qu'au moment de la fécondation, la fusion de l'ovule et du spermatozoïde, cellules portant en elles des éléments héréditaires communs, provoque l'apparition de poisons embryonnaires.

Les deux facteurs consanguinité et hérédité se tou-

chent et se confondent, du moins semble-t-il. Nous verrons tout à l'heure comment on les sépare facilement et combien le second est plus important que le premier.

A côté de ces poisons dus à la proche parenté des procréateurs se placent les toxines microbiennes. On a invoqué l'importance des fièvres éruptives et des infections du jeune âge, la grippe, les réactions méningées, et, aussi et surtout, la tuberculose.

Nous ne nous attarderons pas sur ces causes. En effet, si nous envisageons la plus grande d'entre elle, la bacillose, nous dirons seulement que la majorité des auteurs reconnaît l'influence néfaste du développement du fœtus sur la maladie maternelle: l'état de grossesse aggrave le pronostic vital de la mère, si celle-ci présente des lésions en évolution, et réveille souvent une tuberculose paraissant guérie. L'influence possible de la bacillose sur le fœtus lui-même ne nous paraît pas devoir être retenue, surtout quant à être la cause de malformations congénitales. Nous ne ferons que mentionner également les émotions et les « envies » qui provoqueraient, d'après une croyance populaire encore fortement enracinée à l'heure actuelle l'apparition dans la circulation maternelle de poisons tératogènes; ceux-ci garderaient une puissance d'action suffisante pour provoquer l'apparition chez le fœtus, quelle que soit l'époque de la grossesse, d'anomalies à type varié, allant du simple nœvus pigmenté ou non aux pires monstruosité.

Parmi ces poisons il en est un sur lequel nous nous

attarderons particulièrement. Celui-ci, ou plus exactement l'agent tératogène que nous allons envisager maintenant à une action dont peu d'auteurs nient l'existence: le *treponema pallidum* de SCHAUDIN, a en effet à son actif de nombreuses dystrophies, et l'on admet qu'il est responsable de nombreuses anomalies chez les enfants dont la mère est atteinte de syphilis. Si cette dernière se rattache d'une part aux influences externes (chimiques), elle entre également dans la catégorie des facteurs héréditaires, car elle ne peut être communiquée à l'embryon que par sa mère. L'importance tératogénétique de la syphilis ne peut être niée. Chez les parents d'enfants monstrueux la recherche d'une infection ou d'une intoxication chronique aboutit presque toujours à la découverte de la syphilis. Nous parlerons bientôt de l'importance que nous attachons à son rôle.

2° INFLUENCES INTERNES : L'HEREDITE

CHAUVIN admet que les influences tératogènes peuvent s'exercer sur l'embryon pendant toute la durée de son évolution:

1° Avant la fécondation, l'hérédité étant, dans ce cas, un facteur strictement maternel, peut influencer la formation de la cellule mère jusqu'au coït fécondant;

2° Pendant la fécondation, avant tout début de développement et pendant toute la durée de ce dernier,

la fécondation introduisant alors dans l'œuf les qualités et les tendances héréditaires du père.

C'est au début du développement qu'interviendront, avec leur maximum d'efficacité, les facteurs tératogènes héréditaires, qu'ils soient d'origine maternelle ou paternelle.

Mais s'il existe déjà des organes différenciés, les causes agissantes peuvent encore léser profondément le fœtus en empêchant la croissance ou le développement d'une de ses parties. En effet, certaines anomalies des organes génitaux ne se manifestent chez l'homme qu'aux environs de la treizième année. De même un utérus infantile ne cessera d'être normal que lorsque la jeune fille a cessé d'être une enfant.

P. PUECH, dans sa thèse (Montpellier, 1890), fait également intervenir le facteur hérédité dans la formation des monstruosités fœtales telle que l'imperforation anale, mais, de plus, il met en valeur en même temps le facteur consanguinité. D'après lui, l'hérédité paraît être la cause évidente et il cite à l'appui la communication faite par HADRA, le 25 mars 1885, à la Société de Médecine de Berlin :

« Il s'agissait de deux petites filles atteintes toutes deux d'imperforation anale. Fait particulièrement intéressant à noter, le père de l'une et la mère de l'autre étaient frère et sœur. Cette dernière avait été elle-même atteinte de la même affection et dut pour cela subir une opération » (HADRA). Elle avait eu, en outre, deux autres enfants présentant la même malformation, l'un étant mort des suites de l'opéra-

tion. La seconde petite fille avait également un frère ayant présenté lui aussi un anus imperforé.

Malgré l'intérêt indiscutable de cette observation nous ne nous y arrêterons pas. Des exemples de ce genre sont d'une extrême rareté : en effet, nous n'avons pas trouvé d'autres cas se rapprochant plus ou moins de celui signalé par HADRA, alors que d'après la statistique de PUECH, sur 100.000 nouveau-nés on compte :

454 anomalies,

61 monstruosités unitaires,

2 monstruosités doubles,

les monstruosités étant plus fréquentes chez les filles que chez les garçons.

Pour nous, la théorie de l'hérédité garde toute sa valeur, à condition toutefois de ne pas l'envisager comme les auteurs précédents et de considérer la syphilis comme le premier facteur héréditaire capable de causer des malformations congénitales. Ainsi, pour reprendre, à notre point de vue, la théorie de l'hérédité que nous venons d'étudier, supposons une femme en état de septicémie tréponémique. Si elle a eu un coït fécondant, même avec un individu sain, il est évident que le tréponème pourra exercer son influence tératogène dès le début de la grossesse. En effet, l'œuf une fois fixé, le tréponème s'y introduira facilement par l'intermédiaire des sinus placentaires où circule le sang maternel dans lequel baignent les villosités choriales; celles-ci ne sont, en effet, recouvertes que par un mince épithélium dont les

deux couches cellulaires, la couche des cellules de Langhans et le syncitium, n'opposeront pas une grande résistance à sa pénétration dans la circulation embryonnaire.

Si la femme est saine, deux cas peuvent se présenter :

1° Elle devient syphilitique au moment du coït fécondant. C'est d'ailleurs dans ce cas que le tréponème sera le plus actif au point de vue pathogène et que la syphilis aura son maximum de gravité. La septicémie tréponémique s'installera rapidement chez la mère et l'embryon pourra subir les influences tératogènes dès sa fixation in utero. Il sera alors profondément lésé et pourra présenter de très graves malformations telles que l'absence complète de certains organes;

2° La femme est enceinte et devient syphilitique au cours de sa grossesse. Si cette dernière est récente nous retombons, au bout d'un certain temps, dans l'un des cas envisagés précédemment. Si le fœtus a déjà des organes différenciés, ceux-ci auront tendance, bien que lésés profondément par le tréponème, à évoluer d'une façon paraissant normale. Nous ne pouvons, en effet, admettre qu'ils puissent subir une véritable régression qui les ferait disparaître à peu près complètement. Mais la preuve de leur atteinte sera faite à l'autopsie. On trouvera le plus souvent, et c'est ce qui est le plus facilement décelable, un gros foie avec ascite, une rate hypertrophiée, et parfois des poumons atélectasiés.

Le rôle joué par la syphilis dans la pathogénie des malformations congénitales est donc indéniable, et si l'on doit invoquer l'hérédité comme facteur tératogène, il faut admettre que, dans la grande majorité des cas, hérédité veut dire hérédo-syphilis.

Aujourd'hui, la plupart des auteurs s'accordent pour reconnaître le rôle important joué par la syphilis dans l'étiologie des monstruosité foetales. Certains cas pourraient peut-être paraître douteux si, pour affirmer la syphilis, on se basait uniquement sur les réactions sérologiques des parents; nous dirons même que si l'on se contentait de cela, on courrait le gros risque de méconnaître de nombreux cas de syphilis héréditaire. Il est en effet prouvé que dans un certain nombre de cas, ces réactions sérologiques se montrent impuissantes à déceler la syphilis, qui prouve ultérieurement son existence par des accidents secondaires ou tertiaires chez les parents, ou par des avortements répétés, avec, pour finir, la naissance d'enfants monstrueux mort-nés ou incapables de vivre. A l'appui de cette théorie nous citerons quelques observations. Tout d'abord, dans le *Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Paris* (6 juillet 1931, p. 531), MM. COUVELAIRE et MAYER publient deux observations sous le titre suivant: « Syphilis congénitale et absence de réactions sérologiques chez la mère d'apparence saine ». La première des observations rapportées par les auteurs nous paraît particulièrement intéressante: elle démontre que des procréateurs ne présentant aucun stigmat de spéci-

ficité acquise ou héréditaire, et n'ayant pas de réactions sérologiques positives peuvent procréer des enfants en état de septicémie tréponémique.

Ces faits ne sont pas exceptionnels, ajoutent les auteurs, mais montrent qu'il ne faut pas surestimer la valeur des réactions sérologiques, car souvent et dans ce cas en particulier « c'est la syphilis de l'œuf qui révèle la syphilis latente des procréateurs ».

Pour GUÉNIOT, la réaction de Bordet-Wassermann permet rarement d'affirmer le diagnostic de syphilis chez la femme gravide ou récemment accouchée, même si elle présente des signes cliniques de syphilis possibles. Les réactions sérologiques ne seraient, en effet, positives que dans 3,75 % des cas, l'auteur basant sa statistique sur 1.100 réactions faites chez des femmes pouvant être soupçonnées de syphilis. Il y aurait donc, dans la puerpéralité, un facteur qui rendrait moins fréquente et atténuerait la réaction sérologique.

D'après PIGEAUD et BROCHIER le diagnostic de la syphilis congénitale est souvent difficile. Il arrive que des signes auxquels on attribue une haute valeur, comme les réactions sérologiques et le signe de Wegner (épaississement de la couche chondro-calcaire du cartilage de conjugaison), soient en discordance avec la présence dûment constatée du tréponème d'autre part.

Les auteurs citent quatre observations; dans toutes la réaction de Bordet-Wassermann a été négative dans le sang maternel. Dans une seule le signe de Wegner a été négatif. Mais, pour les quatre observa-

tions envisagées, l'autopsie du fœtus a été faite; un prélèvement au niveau du tissu hépatique utilisé pour faire un frottis a montré chaque fois la présence du tréponème. Il est donc nécessaire, dans toutes les autopsies de nouveau-nés de faire systématiquement pratiquer la recherche du tréponème dans le foie et la rate, même s'il paraît n'exister aucun stigmate de syphilis congénitale.

H. NEVINNY relate les faits suivants: en dix ans, à la Clinique d'Innsbrück, 43 enfants, sur 8.425 naissances, sont morts de syphilis congénitale. 35 mères seulement subirent les épreuves sérologiques, qui furent 8 fois négatives et 2 fois douteuses. L'auteur attire l'attention sur ce fait que l'on pourrait prendre comme nourrice ou comme sujet transfuseur l'une de ces femmes dont l'étude du sérum sanguin, faite avec soin, aurait été négative, et cette femme serait pourtant en l'état de syphilis latente. Il importe donc de toujours examiner avec soin les produits de la conception et de faire, chaque fois que cela sera possible, une étude nécropsique minutieuse, afin d'être assuré que la syphilis congénitale n'est pas la cause de la mort.

PLASSE et SARRADON, au sujet d'un fœtus achondroplasique, après avoir constaté que « le flou et le vague caractérisent ces recherches étiologiques », concluent à l'hérédo-syphilis en se basant sur les signes suivants, malgré la négativité des recherches sérologiques effectuées sur la mère: ascite avec gros foie, rate

facilement percevable, placenta gros et saumonné, qui constituent des « signes qui ne trompent pas ».

RHENTER et BALEYDIER publièrent, en 1935, une observation très intéressante : le nouveau-né pesait 3.250 gr., le placenta 1.400 gr. : le rapport normal entre ces deux poids variant, suivant les auteurs, entre $1/5$ et $1/6$, était donc largement dépassé; l'enfant présentait des malformations au niveau du cou et de la face et ne vécut pas deux jours. On fit une prise de sang à la mère; les réactions sérologiques furent négatives: l'autopsie de l'enfant fut faite. Le foie était gros. L'examen microscopique d'une lame de tissu hépatique montra la présence de nombreux tréponèmes. Par ailleurs, la rate était énorme et occupait une grande partie de la fosse iliaque gauche.

Ces observations sont à retenir. En effet, elles nous indiquent et nous démontrent à la fois l'importance que l'on doit attacher à l'autopsie du nouveau-né. Ces exemples nous prouvent l'inconstance des réactions sérologiques dans le sang maternel. Si l'on se base uniquement sur elles pour infirmer ou confirmer un diagnostic étiologique de syphilis, celui-ci ne pourra résister à la critique, car il n'aura à sa base que des suppositions. Par contre, si l'autopsie est faite, après avoir noté soigneusement toutes les anomalies externes que peut présenter le fœtus, il sera nécessaire de prélever une lame des tissus hépatique et splénique et d'en faire un examen microscopique; on découvrira alors dans la totalité des cas, d'après les auteurs précités, la présence de tréponèmes. Il sera

alors possible de poser un diagnostic étiologique certain de syphilis héréditaire: son intérêt, tant au point de vue immédiat (traitement des parents) qu'au point de vue éloigné (possibilité d'avoir des enfants sains) n'est pas discutable.

L'observation de RHENTER et BALEYDIER est particulièrement instructive à cet égard: un fait attirait l'attention immédiatement après l'accouchement: le décalage énorme existant dans le rapport des poids de l'enfant et du placenta, indication précise d'examen sérologique dans le sang maternel; ceux-ci furent naturellement faits mais se révélèrent négatifs. Si l'on avait considéré leur valeur comme absolue, la syphilis de la mère aurait été ignorée et on aurait attribué le poids anormal du placenta et les malformations de l'enfant à toute autre cause qu'à l'affection réelle de la mère. Mais l'autopsie fut faite et démontra sans contestation possible, ainsi que dans les cas publiés par PIGEAUD et BROCHIER d'ailleurs, que le facteur tératogène ne pouvait être que le tréponème. Il est certain que l'examen microscopique ne révélera pas toujours d'une façon aussi indéniable la présence de l'agent pathogène. Aussi, lorsqu'il ne sera pas possible de le déceler d'une façon aussi précise, on pourra se baser sur certains arguments qui, même séparés, mais surtout réunis, ont une grande valeur au point de vue étiologique, l'existence d'anomalies telles que l'imperforation anale ou l'absence d'organes génitaux ne devenant alors qu'un argument de plus dans l'établissement du diagnostic étiologique de la syphilis.

Ces arguments sont de différents ordres. Aussi, pour faciliter leur étude, les avons-nous groupés en différentes catégories, d'après les moyens d'étude que nous avons à l'heure actuelle.

1° Arguments d'ordre clinique.

Rarement la malformation congénitale envisagée sera seule: un examen, même superficiel, permettra de découvrir des stigmates d'hérédo-syphilis: parmi ceux-ci nous paraissent devoir être retenus les manifestations oculaires, iritis, kératite interstitielle; les bosses frontales, le coryza, l'hépatomégalie qui sera le plus souvent accompagnée d'ascite, donnant l'aspect de ventre de batracien à l'abdomen du nouveau-né. Si l'enfant vit quelques jours, on remarquera rapidement la débilité, l'hypotrophie, le melœna, l'ictère, et même des vomissements précoces et des convulsions.

Si le nouveau-né présentant une absence de verge ou une imperforation anale subit avec succès les opérations réparatrices, on pourra noter alors chez le nourrisson de l'anémie, un retard à la croissance, du strabisme, du rachitisme, des végétations adénoïdes précoces. Chez l'enfant, l'hérédo-syphilis peut frapper différents organes et il faut y penser lorsqu'on se trouve en présence des affections suivantes: méningite, encéphalite, hémiplégie, chorée, néphrite, syndromes endocriniens, ostéo-arthritique, etc...; la valeur que l'on attache à ces manifestations est encore dis-

cutée et reste une question d'école. Cependant, elles sont, d'après nous, intéressantes à retenir. En effet, nous avons vu que les réactions sérologiques sont souvent infidèles, même après réactivation. D'autre part, si le nouveau-né présentant une imperforation anale n'est pas le premier enfant, la constatation des symptômes que nous venons d'énoncer chez ses frères ou sœurs devra faire penser à la syphilis en tant que facteur essentiel de la malformation observée.



2° Arguments d'ordre étiologique.

En présence d'un nouveau-né présentant une ou plusieurs anomalies, il faut rechercher parmi ses antécédents héréditaires une cause susceptible d'expliquer les malformations observées. Si l'examen des parents révèle une syphilis acquise par l'une de ses manifestations secondaires ou tertiaires, le diagnostic étiologique sera facile. Mais le cas ne sera pas toujours aussi simple. Il faudra, alors, rechercher dans les antécédents familiaux l'existence de malformations congénitales. Nous avons vu en effet que l'existence chez les frères ou sœurs du nouveau-né d'anomalies graves devait faire penser à l'hérédo-syphilis. Si le nouveau-né est le premier enfant, l'interrogatoire et l'examen de la mère pourront mettre en évidence certains signes importants. Tout d'abord la date des dernières règles prouvera presque toujours que l'enfant en question est un prématuré. Si la femme en-

ceinte s'est présentée à la consultation plusieurs fois au cours de sa grossesse, on aura le plus souvent décelé, surtout à partir du quatrième mois, un excès de liquide amniotique. L'hydramnios peut être parfois très important, et dans l'une de nos observations la quantité de liquide contenu in utero atteignait cinq litres au moment de l'accouchement. Ce simple fait nous montre l'importance prophylactique des consultations prénatales, qui permettent, lorsque la syphilis est découverte à temps, d'instituer un traitement qui, frappant « vite et fort », permettra souvent de sauver la grossesse actuelle.

Un excès de volume du globe utérin, s'il n'est pas dû à l'hydramnios, aura pour cause une grossesse multiple. Celle-ci est considérée, du moins lorsqu'elle est monochoriale, comme suspecte de syphilis. Une grossesse gémellaire devra donc attirer l'attention de l'accoucheur et lui faire rechercher d'autres signes de syphilis familiale si l'examen du placenta montre qu'elle était univitelline. Pour cela il lui faudra rechercher dans les antécédents de la mère la notion de fausses-couches répétées. Il pourra ainsi apprendre qu'elle n'avait pu jusqu'à cette dernière fois mener à terme ses différentes grossesses, et que dans le courant des années précédentes chaque gestation se terminait par une fausse-couche, la première entre trois et cinq mois, l'époque de l'interruption reculant à chaque fois de quelques semaines, ce qui lui a permis d'amener sa dernière grossesse à un terme suffisant pour qu'on ne parle plus d'avortement, mais d'accou-

chement prématuré. A l'heure actuelle, les auteurs sont d'accord pour reconnaître à ce signe une réelle valeur et personne ne conteste l'opinion de BAR, qui appelait la syphilis « la grande avorteuse ». La naissance d'un enfant à terme, avant les fausses-couches avouées, ne fera que renforcer le diagnostic étiologique, car il sera alors certain que la femme a contracté la syphilis après cette première grossesse. A défaut de ces deux arguments il sera bon de rechercher parmi les collatéraux des parents l'existence de symptômes pouvant se rapporter à la syphilis héréditaire. Comme il sera le plus souvent impossible de les examiner, un interrogatoire serré permettra de découvrir que l'un des parents eut, par exemple, un frère ou une sœur, décédé très jeune, ayant présenté une malformation ou tout autre affection pouvant faire penser à l'hérédo-syphilis. D'autre part, si l'enfant a la capacité de vivre, il sera très sensible au traitement spécifique et on pourra ainsi obtenir de véritables résurrections. Dans les cas douteux il sera par conséquent utile d'instituer le traitement, celui-ci constituant une véritable pierre de touche pour le diagnostic étiologique.

3° Arguments d'ordre anatomique.

Parmi ceux-ci, nous citerons tout d'abord les plus visibles au cours de l'examen même superficiel du fœtus. En premier lieu la malformation: que ce soit

une imperforation anale, une anomalie grave ou une monstruosité au niveau des organes génitaux. Puis une distension anormale de la paroi abdominale avec présence de circulation collatérale et d'ascite, la possibilité de délimiter le bord inférieur du foie augmenté de volume d'une façon considérable parfois, la facilité avec laquelle on percute, on palpera même la rate, le volume exagéré de la tête du fœtus par rapport au reste du corps, la proéminence des bosses frontales, le bec de lièvre, etc..., constituent des signes de grande valeur et immédiatement décelables.

A côté de ceux-ci, on pourra trouver des malformations osseuses au niveau des arcs dentaires, de la voûte palatine, et même, ce qui est plus rare d'ailleurs, au niveau des membres; on pourra ainsi constater parfois de véritables amputations congénitales d'une partie ou de tout un membre; dans l'une de nos observations le fœtus présentait au-dessous du genou un moignon de tissu fibreux d'où émergeait deux os grêles représentant le tibia et le péroné. Dans une autre observation, le fœtus présentait une absence congénitale du radius et du carpe, avec absence du pouce et du premier métacarpien. A l'opposé la polydactylie est considérée par certains auteurs comme un signe de grande valeur.

Il nous est impossible, au cours de ce travail, d'envisager toutes les anomalies d'ordre anatomique, frustes ou graves, que l'on peut trouver au cours de l'examen du corps d'un nouveau-né présentant des malforma-

tions congénitales. Mais nous insisterons sur la nécessité de pratiquer, chaque fois que cela sera possible, l'étude nécropsique du nouveau-né, et cela surtout lorsque l'examen superficiel ne révélera qu'une malformation du type de l'imperforation anale ou de l'absence des organes génitaux ; cette étude permettra en effet d'établir un diagnostic étiologique certain, grâce aux lésions des organes abdominaux que l'on ne manquera de découvrir : l'hépatomégalie manquera rarement, s'accompagnant ou non d'ascite. Le foie présentera le plus souvent une dégénérescence granulo-graisseuse : parfois on pourra observer à son niveau la présence de gommes ; mais quel que soit l'aspect de l'organe, il sera préférable de prélever une lame de tissu hépatique et de faire l'examen microscopique soit d'un frottis afin de rechercher le tréponème, soit d'une coupe, qui permettra de vérifier la qualité de la dégénérescence et la présence de gommes syphilitiques.

L'atteinte de la rate se manifestera par une augmentation considérable de volume. Elle deviendra ainsi non seulement percutable mais aussi facilement palpable ; elle peut en effet atteindre un volume tel que, ainsi qu'en témoigne une observation que nous avons précédemment relatée, elle occupe toute la fosse iliaque gauche. Une telle splénomégalie est exceptionnelle, mais on trouvera toujours une hypertrophie notable de la rate, signe certain de son atteinte.

Le tube digestif peut être lui aussi atteint de lésions graves déterminées soit par des anomalies dans

le siège, soit par des perturbations dans les rapports de ses différentes portions : on peut même observer l'absence complète d'une de ses parties, comme par exemple la substitution à la portion rectale d'un simple cordon fibreux ; dans ce cas on aura alors une imperforation anale nécessitant une intervention chirurgicale urgente.

Au niveau des organes génito-urinaires on peut observer des reins petits, peu lobulés, ou au contraire dédoublés ainsi qu'en témoignent deux de nos observations ; la vessie peut être soit épaissie et très musculuse, soit atrophiée ou même non décelable, et dans ce cas les uretères peuvent faire défaut. Au niveau des organes génitaux, les bourses, qui paraissent normales, ne contiennent pas de testicules, la verge peut être atrophiée ou même ne pas exister et être remplacée seulement par un méat.

Au niveau des poumons, avec les gommès que l'on pourra trouver, l'hérédo-syphilis se manifestera surtout par une atélectasie qui enlèvera au fœtus toute capacité vitale.

Au niveau du cœur et des vaisseaux, les lésions les plus couramment observées seront la persistance du trou de Botal et du canal artériel, et des lésions vasculaires et péri-vasculaires d'origine spécifique dont le type est l'artérite syphilitique.

Au niveau de l'encéphale et de la moelle, les lésions seront plus difficilement décelables, mais il sera possible parfois de constater des anomalies graves prouvant l'atteinte précoce du système nerveux par le tréponème.

4° Arguments d'ordre biologique.

Nous ne leur accorderons pas une grande importance. Nous avons vu en effet quelle était l'inconstance des réactions sérologiques opérées sur le sang de la mère, malgré l'impossibilité où l'on se trouvait par ailleurs de nier son empreinte syphilitique. Nous dirons seulement que si les réactions sérologiques sont nettement positives on doit leur accorder une réelle valeur. Par contre, lorsqu'elles seront négatives, et ce sera souvent, ainsi que nous l'avons prouvé, il ne faut pas en tenir compte ; avant d'éliminer la syphilis, il est nécessaire d'effectuer les recherches complémentaires dont nous venons de parler afin de ne négliger aucune chance de découvrir le tréponème. Au premier rang des examens à effectuer, nous placerons l'étude nécropsique du nouveau-né qui, si elle peut être pratiquée, suffira largement à infirmer ou confirmer le diagnostic étiologique.

5° Arguments d'ordre thérapeutique.

Nous n'envisagerons pas ici le traitement des nouveau-nés syphilitiques. Nous signalerons seulement les faits suivants : un traitement précoce de la mère lui permettra s'il est intense et bien suivi d'avoir une grossesse normale avec à terme un enfant normalement constitué. Si la femme n'est pas traitée, l'accou-

chement sera prématuré, en admettant qu'un avortement n'interrompe pas la gestation avant que le fœtus ne soit viable. Si les malformations de l'enfant ne sont pas très graves et que le pronostic vital ne soit pas trop mauvais, du moins quant à l'avenir immédiat, on devra essayer le traitement spécifique. Rapidement, le nouveau-né réagira, sa courbe de poids deviendra régulière et aura tendance à se rapprocher de plus en plus de la normale ; le pemphigus disparaîtra rapidement. L'institution du traitement pourra donc être très utile dans les cas douteux pour l'établissement d'un diagnostic d'hérédo-syphilis. Mais, le plus souvent, l'heureuse influence des frictions mercurielles ne sera qu'un argument de plus venant s'ajouter à ceux découverts précédemment au cours des examens antérieurs de la mère et de l'enfant.

PROPHYLAXIE

La syphilis exerce une action importante sur la vitalité de l'œuf. Elle peut tuer le fœtus au cours de sa vie intra-utérine, en déterminant des troubles dans son développement tels que dystrophies et monstruosités ou le gratifier d'une tare dont il aura à supporter le poids toute sa vie et qu'il pourra même transmettre à ses descendants. Cette idée de la transmission héréditaire de la syphilis est ancienne. Déjà PARACELSE, au XVI^e siècle, admettait l'hérédo-syphilis, mais il déconseillait tout traitement pendant la grossesse, de peur de nuire au fœtus. Ce n'est qu'au XVII^e siècle que l'on essaya de traiter les femmes enceintes, ce qui d'ailleurs était presque impossible, car l'entrée de l'hôpital et des refuges était refusée aux femmes atteintes d'une maladie vénérienne. D'autre part, le traitement du nourrisson était considéré comme dangereux et la mortalité chez les nouveau-nés issus de mères syphilitiques était très grande. Alfred Fournier, en 1899, proclama le premier la nécessité de créer « des dispensaires multiples, méthodiquement répartis dans les divers quartiers de la Capitale ». On ne connaissait alors que les signes cliniques de la maladie et ce n'est qu'en 1905 que Schaudin et Hofman dé-

couvrirent l'agent pathogène qu'ils appelèrent *treponema pallidum*. L'introduction des réactions sérologiques vint bientôt permettre de préciser et d'étendre le domaine de la syphilis en faisant connaître les manifestations tardives de l'infection congénitale ; on apprit ainsi le danger de la période de latence au cours de laquelle se constituent des lésions viscérales à marche lente et progressive susceptibles d'être transmises de façon insidieuse, non seulement à d'autres individus, mais aussi à leur descendance. Ce ne sont donc plus seulement des malades porteurs de lésions évidentes qu'il faudra soigner, mais aussi et surtout, car ce sont les plus dangereux, des individus apparemment bien portants. Pour faire œuvre utile, il faudra donc, lorsqu'on se trouvera en présence d'une femme syphilitique, poursuivre le traitement qui aura été commencé par exemple au début de la grossesse. Or, les jeunes mères éprouvent une certaine répugnance à aller dans les services spécialisés. Monsieur le Professeur Couvelaire a pensé, à juste titre qu'il fallait « utiliser le lien moral qui s'établit si heureusement entre les mères et les services d'accouchement, et installer en annexe des maternités, un dispensaire anti-syphilitique où serait assuré dans son intégralité le traitement de la syphilis familiale ». Mettant cette idée en application, M. le Professeur Couvelaire créa en 1919 le premier « dispensaire pour le diagnostic et le traitement des maladies héréditaires ».

Deux autres organisations semblables furent créées en 1921 à la Charité, en 1923 à Lariboisière par Monsieur le Docteur Devraigne. Le dépistage obstétrical. œuvre de la consultation des femmes enceintes est difficile : en effet, les renseignements fournis par les intéressées sont en général insuffisants et il faut beaucoup de diplomatie et de tact pour éviter d'éveiller, dans l'esprit de la jeune femme, des soupçons portant soit sur la santé de son mari soit sur l'état pathologique de ses propres parents. Il faudra également lutter contre le vieux préjugé de « maladie honteuse », et il est parfois difficile de faire comprendre à tous qu'il y a intérêt vital à rechercher les traces de la syphilis dans les antécédents.

A cette consultation de dépistage et de traitement des femmes enceintes s'ajoute la consultation de puériculture spéciale pour les enfants issus de souche syphilitique. La collaboration de trois spécialistes sera nécessaire : un accoucheur, un syphiligraphe et un pédiâtre. Le dispensaire constitue ainsi le centre de l'action prophylactique dans le cadre de la maternité.

Mais l'hérédo-syphilis est un problème social. En effet, il faut rendre les individus atteints non contagieux et éviter chez eux le retour d'accidents permettant l'inoculation à autrui ; il faut empêcher autant que possible la transmission congénitale de la syphilis par un dépistage systématique et un traitement approprié ; il faut traiter les enfants atteints d'hérédo-syphilis ; il faut, chaque fois que cela est possible, traiter les procréateurs avant la conception, la

grossesse ne devant pas interrompre le traitement, au contraire. En dernier lieu, il faut mettre le malade à l'abri des conséquences personnelles lointaines de sa syphilis, et le traiter jusqu'à guérison complète.

Afin d'aider le médecin dans cette tâche ardue et délicate, il fallait entreprendre l'éducation des masses. Un moyen efficace de vulgarisation a été réalisé par les deux films : « Il était une fois trois amis » et « le voile sacré » dont l'auteur, M. le Docteur Devraigne, poursuit inlassablement son œuvre par des séries de conférences destinées aux jeunes filles de dix à seize ans. Durant ces cours de puericulture, il leur prodigue un enseignement théorique et pratique, et termine la série de ses leçons par la projection de son troisième film « la future maman ».

OBSERVATIONS

ANNÉE 1931

OBSERVATION N° 905

Mme V... Simone, 25 ans, troisième gestation.

Antécédents : deux enfants bien portants, nés à terme, pas de fausse couche. Le 11 juin, accouchement par le siège, mode des fesses, d'un garçon pesant 1.950 grammes et présentant les malformations suivantes : imperforation anale, hypospadias, pied bot. Placenta 380 grammes. Autopsie refusée.

ANNÉE 1933

OBSERVATION N° 164

Mme C. Raymonde, 21 ans, première gestation.

Le 23 janvier, accouchement prématurée d'un garçon pesant 2.950 grammes et présentant les malformations suivantes : hydrocéphalie, atrésie, des organes génitaux externes, placenta 530 grammes. Autopsie refusée.

ANNÉE 1935

OBSERVATION N° 2.047

Mme O... Marie, 32 ans, neuvième gestation, procréateur différent.

Antécédents : trois enfants à terme bien portants, un avortement à six mois et demi, quatre enfants décédés au cours des premiers jours de leur vie. Le 21 août, accouchement au terme de huit mois environ d'un garçon pesant 2.680 grammes présentant une imperforation anale. Placenta 430 grammes. Autopsie refusée. B. W. négatif.

ANNÉE 1936

OBSERVATION N° 1.117

Mme G... Marceline, 39 ans, troisième gestation.

Antécédents : un enfant vivant, un avortement spontané à sept mois environ d'un garçon mort-né. Le 1^{er} mai, accouchement spontané à sept mois environ d'un garçon pesant 1.400 grammes ; hydramnios 5 litres. L'enfant n'a pas respiré et présentait les malformations suivantes : absence de globes oculaires, six doigts à chaque main, une oreille mal formée, une narine unique, une tête incomplètement formée avec absence de cuir chevelu et d'os dans la région médio-pariétale ; malformations génitales : verge très petite, ectopie testiculaire bilatérale ; placenta d'aspect chair

à saucisse pesant 280 grammes. Autopsie refusée. B. W. négatif.

OBSERVATION N° 1.207

Mme Z... Chudesa, 24 ans, deuxième gestation.

Antécédents : en 1932, accouchement prématuré par le siège au terme de sept mois environ d'un garçon pesant 1.700 grammes, suites de couches fébriles, enfant débile. Le 10 mai, accouchement d'un enfant mort-né au terme de sept mois et demi environ, pesant 2.000 grammes, décédé quinze minutes après la naissance. Malformations observées : absence d'anus, pas de scrotum ni de verge, autopsie refusée. B. W. négatif. Placenta 440 grammes.

ANNÉE 1937

OBSERVATION N° 621

Mme G... Paulette, 23 ans, troisième gestation.

Antécédents : deux enfants bien portants, procréateur différent pour le troisième. Le 10 mars, accouchement par le siège d'un garçon pesant 2.750 grammes, décédé quinze minutes après la naissance. Malformations observées : amputation de la jambe gauche, juste au-dessous du genou avec émergeant de la peau, un petit moignon fibreux percé de deux petits os grêles représentant le tibia et le péroné ; une absence de verge remplacée par un simple méat ; un pied-bot

varus ; absence de testicule. Placenta 430 grammes. B. W. négatif.

Autopsie : foie pesant 175 grammes de consistance normale, rate pesant 20 grammes, reins petits pesant 5 grammes chacun environ, testicules pesant 1 gr. chacun, trouvés au-dessus des vaisseaux iliaques, vessie volumineuse a parois très épaissies ; l'encéphale pèse 330 grammes et ne paraît pas lésé ; la moelle, volumineuse au niveau des renflements cervical et lombaire est presque inexistante entre eux ; le cœur paraît normal, mais le canal artériel est anormalement gros ; les poumons sont en grande partie atelectasiés.

OBSERVATION N° 2.532

Mme D... Suzanne, 24 ans, deuxième gestation.

Antécédents : en 1933, une fausse-couche de deux mois et demi suivie d'un curettage; procréateur différent, accouchement le 12 octobre d'un fœtus décédé après quelques inspirations et pesant 1.680 grammes. Placenta 330 grammes. B. W. négatif.

Malformations observées : aux membres supérieurs absence du radius et de carpe, du pouce et du premier métacarpien (M. S. droit) ; Les membres inférieurs sont tous deux en talus varus. Le périnée est lisse sans dépression interfessière et sans orifice visible. Dans la région pubienne est appendu un petit sac cutané flasque et vide. Pas de verge ni de méat visible.

Autopsie : foie et rate très augmentés de volume ; le rectum est remplacé par un cul-de-sac siégeant dans la fosse iliaque droite contenant le méconium ; le grêle est d'apparence normale et paraît se continuer directement par le côlon. Au niveau de la troisième lombaire environ, on trouve deux organes petits arrondis, pas d'uretère nettement visible. Au-dessus d'eux, deux autres organes plats rattachés au gros vaisseaux par plusieurs tractus vasculaires. Au niveau des organes thoraciques et de l'encéphale, on ne dé-cèle aucune autre anomalie.

OBSERVATION N° 3.043 *bis*

Mme P... Raymonde, 21 ans, deuxième gestation.

Antécédents : un enfant bien portant. Avortement le 11 décembre au terme de six mois et demi environ d'un enfant ayant vécu trente minutes, asexué, type sirène, sans membre inférieur ni anus. Malformations observées : main gauche présentant deux pouces séparés, atrophie de l'oreille gauche. Poids de l'enfant 1.520 grammes. Placenta 260 grammes. Autopsie refusée. B. W. négatif.

CONCLUSIONS¹

I. — L'imperforation anale et l'absence d'organes génitaux ne sont que des manifestations extérieures d'une atteinte généralisée des tissus embryonnaires.

II. — L'agent pathogène que l'on pourra déceler, dans la grande majorité des cas, est le tréponème pallidum de Schaudin.

III. — Il faudra chaque fois que cela sera possible, procéder à l'étude nécropsique du nouveau-né qui révélera toujours des lésions viscérales associées aux malformations extérieures. L'autopsie devra être faite même lorsque tous les autres examens, cliniques et sérologiques de la mère se seront révélés négatifs. Nous avons vu en effet que seuls les résultats de l'autopsie ne pouvaient être mis en doute.

IV. — Dans la période comprise entre 1930 et 1938, nous n'avons trouvé à la Maternité de Lariboisière que huit observations se rapportant à l'imperforation anale ou l'absence d'organes génitaux externes. Ces deux malformations sont donc rares. M. le Docteur Devraigne a d'ailleurs l'impression que le nombre des malformations congénitales est inférieur pour ces

dernières années, à ce qu'il était en 1904-1905, époque à laquelle il était interne de Bonnaire dans le même service.

V. — Cette diminution du nombre des monstres est certainement liée à la création des dispensaires prophylactiques dont le premier fut créé en 1919 par M. le Professeur Couvelaire à la Clinique Baudelocque. Ils permettent de dépister et de traiter la syphilis familiale sans pour cela sortir du cadre de la Maternité.

Grâce aux dispensaires, à une époque où la dénatalité d'une part, les ravages exercés par la syphilis d'autre part, mettent en péril l'avenir de la jeunesse française, de nombreux ménages, dont les antécédents comportent plusieurs avortements ou accouchements prématurés d'enfants incapables de vivre, pourront enfin espérer et avoir des descendants sains et normaux.

Vu :

LE DOYEN,
TIFFENEAU.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE.
COUVELAIRE.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- AMIES (A.). — Absence apparente de la verge. Malformation de la muqueuse préputiale. (*Rev. d'orthop.*, Paris 1918, 3 S. VI. 567.)
- BOSES (S. K.). — Case of imperforate anus (*Indian J. Pediat.* 3 : 172. July 1936).
- CABANES (E.). — Un cas d'imperforation ano-rectale avec fistule rectale dans l'urètre. Opération. Guérison. (*Le nourrisson. Rev. d'hygiène et de path. de la première enfance.* Mai 1936.)
- CAUFEYRON. — Les monstres humains.
- CHAUVIN. — Précis de Teratologie.
- CHRISTOPHER. — Imperforate anus (*S. Clin. North. America*, 13 : 1213. 1215 Oct. 1933.)
- COUVELAIRE et MAYER. — Syphilis fœtale et absence de réactions serologiques chez la mère d'apparence saine. (*Soc. d'obsté. et de gynécologie de Paris*, 6 juillet 1931, p. 531.
- CUCULIZA (A.). — La syphilis héréditaire larvée dans l'enfance. (*Thèse Paris* 1934.)
- CURTILLET. — Un cas d'exotrophie du cloaque interne accompagnée de l'absence des organes génitaux et de malformations graves des organes abdominaux et du squelette. (*Arch. prov. de chir.*, Paris 1893 II. 440-445.)
- CURTIS (G. M.) et KREDEL (F. E.). — Imperforate anus. (*Ohio State M. J.* 29 : 183-184 March 1933.)

- DRURY et SCHWARZELL. — Absence congénitale du pénis. (*Arch. of surg.* Février 1935.)
- EKSZTAJN. — Contribution à l'étude des malformations congénitales et de leurs causes. Paris 1933.
- FAYKIS (F.). — Defectus penis et scroti. (*Budapesti k. m. t Egyet.* 2 S Seb. Klin. Begelft 1903-4 Budapest 1905, 70.)
- GASNE (E.). — Imperforation ano-rectale. (*La Consultation.* Fév.-Mars 1932.)
- GASNE (M.). — Un cas d'absence partielle du rectum avec anus vulvaire imperforé. (*Bull. et Mém. Soc. des Chir. de Paris.* Séance du 4 mars 1932.)
- GASNE (E.). — Imperforation anorectale. (*La consultation.* Fév.-Mars 1932.)
- GUENIOT. — Valeur pratique de la réaction de Bordet-Wasserman pendant la grossesse et les suites de couches. (*Bulletin de l'Académie de Médecine,* 5 juin 1934.)
- HADRA. — Demonstration eines Praepar. von Atresia ano-vesicalis und Bemerk umer ein neues Operations Verfahren fur schwinge Faelle. (*Berlin Med. Gesells* 21, Nov. 1888.)
- HARRIS (R. P.). — Congenital absence of the penis the urethra making its exit into or belows the rectum and empyeling the bladded by or exterior to the anus (*Phila. M. J.* 1898, I. 71-77.)
- HOUGH (F. S.). — Congenital imperforate anus. (*J. Sowa M. Soc.* 27, 24-25 janvier 1937.)
- IRMAN (E.) et MULLER (P.). — A propos d'un cas d'imperforation anale. (*Soc. d'obst. et de gynéc. de Strasbourg,* 2 mars 1935. In *Strasbourg méd.*, N° 8, 15 mars 1935.)
- KEIFFER. — Une laparotomie pratiquée dans un cas d'aplasie génitale totale. (*Bull. Soc. belge de gynéco. et d'Obst.* Bruxelles 1892, III-2-11.)

- LEPOUTRE (C.). — Note sur un cas d'absence totale de verge et d'urètre avec imperforation de l'anus et communication recto-vesicale. (*J. des Soc. Med. de Lille*. 1904 I, 425-437.)
- LEROUX (R.) et CORNIL (L.). — Absence congénitale de l'appareil uro-génital gauche. (*Bull. et Mém. Soc. Anat. de Paris* 1921, XVI. 234.)
- CREAD (J. Mc.). — Unilateral congénital absence of the paired genito-urinary organs. *Montréal, M. T.* 1908 XXXVII, 177.)
- DONALD (A.-L. Mc.). — Imperforate anus. (*Tr. West. S. A.* 1936. 46. 224-238, 1937.)
- MARRIQ, M. FAURE. — Un cas d'imperforation anale avec communication de l'ampoule rectale et de la vessie. (*Bull. Soc. Med. Chir. de l'Indo-Chine* 13 : 150-151 Févr.-Mars 1935.)
- MOSINI (P.). — Deux cas d'imperforation avec absence d'anus. (*Bull. et Mem. Soc. Nat. de Chir.*, 58 : 979-980, 2 July 1932.)
- NEVINNY (H.). — La mort par syphilis congénitale avec sero-réaction négative chez la mère. (*Zentralblatt für Gynecologie*, 22 avril 1933, d'après la *Presse Médicale*).
- PIGEAUD et BROCHIER. — Discordance entre les différents critères du diagnostic de la syphilis congénitale du nouveau-né. (*Soc. d'obst. de Lyon*, 5 février 1934.)
- PLANTE (L.). — Contribution à l'étude des malformations ano-rectales. (*Thèse Montpellier* 1921.)
- PLASSE et SARRADON. — Fœtus achondroplasique. (*Bulletin Soc. obst. et gynec.*, 1935, p. 227.)
- POTTER (A. H.). — Aetopia vesical imperforate rectum and anus, true hermaphroditism and other anomalies. (*Am. J. Surg.* 31 : 172-178, janvier 1936.)

- POUYANNE et G. PERY. — Sur deux cas d'imperforation anale et un cas d'imperforation urétrale chez des nouveau-nés. (*Soc. d'Obst. et Gyn. de Bordeaux* S. du 8 décembre 1936, in *Bull. Sté d'obst. à Gyn.* avril 1937.)
- PUECH. — Des abouchements congénitaux du rectum à la vulve et au vagin. (*Thèse Montpellier* 1890.)
- RABAUD (E.). — Teratogénèse..
- RADASCH (H. E.). — Congénital unilateral absence of the urogénital system and its relation to the development of the wolffian and muellerian ducts. (*Am. J. M. Sc. Philad.*, 1908. XXXVI. III. 118.)
- RHENTER et BALEYDIER. — Deux cas d'hydramnios abondants coïncidant avec des malformations fœtales. (*Bull. de la Sté d'obst. et de gyn.* 1935, p. 219.)
- RIVARA (L. T.) et VIVIANI (A. R.). — Imperforation anal. (*Semana med. I* : 1508-1512, June 3, 1937.)
- ROSENAK (S.). — Plastisches Verfahren zur Wiedherstellung des Ofterverschlusses. (*Zentralbl. f. Chir.* 63 : 2235-2238. Septembre 19-1936.)
- RUEDA MAGRO (G.). — Un caso de malformacion anorectal imperforation. (*Rev. med. veracrux zena* 15 : 1544-1546 July 1, 1935.)
- SATANOURSKI (S.). — Resultado alejado de una imperforacion de anor operada. (*Arch. Argent. de pediat.* 4°: 25-39 janvier 1933.)
- SEN (G. L.). — Freak of nature non-development of genitals and abdominal paroi. (*Indian M. Rec. Calcutta* 1900. XIX. 58.)
- STARLINGER et RICHTER. — Suites immédiates et résultats éloignés du traitement de l'imperforation congénitale de l'anus. (*Zentralblatt fur chirurgie.* N° 50, 16 décembre 1933.)

STONE. — Imperforation de l'anus avec cloaque recto-vaginal. (*Annales of surgery Philadelphie*. Vol. 104. N° 4, Octobre 1936.)

YOUNG (H. H.). — Imperforate anus bowel of ening into erethra : hyperspadias Presentation of new plastic methods (*J. A. M. A.* 107 : 1448-1451. Octobre 31. 1936.)

TABLE DES MATIERES

Introduction	11
Historique	13
Embryologie	17
Pathogénie	19
Etiologie	23
Influences externes	23
Influences internes	26
Prophylaxie	45
Observations	49
Conclusions	55
Bibliographie	57



IMPRIMERIE SPECIALE
DE
MM. VIGOT Frères

